Aus dem Pathologischen Institut der Universität Basel.
Vorsteher: Prof. Dr. W. Gerlach.

Zur Kenntnis der primären Geschwülste des Herzens und seiner großen Gefäße

---

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Medizinischen Fakultät

der

Universität Basel

Vorgelegt von

Samuel Kaplan

von Wilna (Polen)

Basel 1932

DRESDEN und LEIPZIG 1932
Theodor Steinkopff, Verlagsbuchhandlung

Von der medizinischen Fakultät Basel genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. W. Gerlach

Tag der Promotion 27. April 1933.

Der Dekan: Prof. Ludwig.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Die Arbeit erscheint in der **Zeitschrift für Kreislaufforschung** (zugleich Fortsetzung des Zentralblatt für Herz- und Gefäßkrankheiten), XXIV. Jahrgang, Heft 18. Herausgegeben von Prof. Dr. **Ed. Stadler, Plauen i. V.,** und Prof. Dr. **Bruno Kisch, Köln a. Rh.** (Verlag von **Theodor Steinkopff,** Dresden und Leipzig.)

Ein $3^1/_2$jähriges Kind, welches wegen einer angeblichen Lungentuberkulose nach Davos geschickt worden war, ohne daß man dort eine Tuberkulose hätte feststellen können, starb ganz plötzlich bei der Untersuchung, und die Obduktion ergab einen Herztumor, der uns ebenso wie die Krankengeschichte des Falles von Herrn Dr. Oeri gütigst zur Bearbeitung überlassen wurde. Da die Herzgeschwülste, und zwar sowohl die des Herzens selbst als die der großen Gefäße des Herzens zu den ausgesprochenen Seltenheiten gehören, erscheint die Mitteilung jedes klinisch und pathologisch-anatomisch eingehend durchuntersuchten Falles wichtig.

Bevor wir auf die Untersuchung selbst eingehen, sei ein kurzer Überblick über die bisher bekannten Tumoren des Herzens und der großen Gefäße des Herzens gegeben. Dabei können natürlich von vornherein die sekundären Geschwülste — Metastasen von Sarkomen oder Karzinomen — ganz ausscheiden. Unter den primären Tumoren, die mehrfach zusammengestellt sind, die nach der Auffassung Kaufmanns meist kongenital sind, überwiegen die Myxome an Zahl bei weitem. Dabei ist allerdings zu berücksichtigen, daß unter den als Myxome des Herzens beschriebenen Fällen nicht wenige sind, welche keine echten Tumoren, sondern umgewandelte Thromben der Vorhöfe darstellen. Neben den Myxomen kommen Fibrome (M. Teuscher hat vor kurzem die wenigen Fälle von Herzfibromen, die in der Literatur existieren, zusammengestellt), Lipome, Rhabdomyome und Sarkome vor. Eine Besonderheit stellt der von Weese beschriebene Tumorfall des Herzens dar, bei dem es sich um ein primäres, malignes Leiomyom des Endokards der rechten Herzkammer, welches sogar Lymphdrüsenmetastasen gesetzt hat, handelt.

Eine weitere Beobachtung eines malignen Leiomyoms des Endokards vom rechten Ventrikel ausgehend, welches zu einer Verstopfung der Lungenschlagader führte, wurde von Eschbach veröffentlicht und fand sich bei einem 58jährigen Mann, der an einer Herzinsuffizienz zugrunde ging. Hier war die Geschwulst von den endokardialen glatten Muskelfasern dicht unter der Pulmonalklappe ausgegangen, war in Richtung des Blutstromes in die Pulmonalis und ihre Äste eingewachsen.

Der letzterwähnte Fall von Eschbach ließ deutlich nachweisen, daß der Primärsitz des Tumors nicht etwa die Gefäßwand war, wie das in unserem jetzt zu beschreibenden Falle gezeigt werden soll. Wir haben in der Literatur einen gleichliegenden Fall wie den unsrigen nicht nachweisen können, dessen wesentliche Eigentümlichkeit darin besteht, daß er von der glatten Muskulatur der linken Vena pulmonalis ausgegangen ist. Das Endokard war mit Sicherheit bei der Geschwulstbildung, wie aus der folgenden Beschreibung hervorgeht, nicht beteiligt.

Krankengeschichte: Das im August 1927 geborene Kind erkrankte im Alter von fast 3 Jahren an spinaler Kinderlähmung mit einer Lähmung der Arme und Beine. Ein halbes Jahr später wurde es aus der Krankenhausbehandlung entlassen, erkrankte aber schon wenige Tage später an Masern. Es wurde im Kinderspital Basel kurze Zeit behandelt (2 Monate), dann nach Hause entlassen. Das Kind erkrankte wiederum hoch fiebrig, war sehr blaß, aber in gutem Ernährungszustand. Es litt an einem quälenden Husten, wurden außerordentlich leicht dyspnoisch, hatte etwas zyanotische Lippen und litt viel unter Unruhe und Schlaflosigkeit.

Die Untersuchung des Herzens ergab eine beträchtliche Vergrößerung, Töne rein, Aktion regelmäßig, Pulsfrequenz 120—140. Der Lungenbefund vorn normal, hinten besonders links reichlich klingende mittelblasige Rasselgeräusche, kein Bronchialatmen, keine Dämpfung. Pirquet negativ. Eine Röntgenaufnahme zeigte außer dem nach beiden Seiten stark verbreiterten Herzschatten nichts Besonderes. Nach einigen Wochen wurde das Kind appetitlos, verfiel, ein Lungenspezialist konnte nur mit Wahrscheinlichkeit die Diagnose auf Tuberkulose stellen.

In dem mühsam gewonnenen Sputum waren Tuberkelbazillen nicht nachweisbar. Die Temperaturkurve war eine ganz wechselnde, früh 36°, nachmittags 39—40°. Vor allem wegen der unregelmäßigen Temperaturverhältnisse wurde das Kind nach einigen Wochen nach Davos geschickt. Die eingehende Untersuchung (Dr. Oeri) ergab folgenden Befund: Gewicht 14,9 kg, blaß, pastös. Thorax kurz, breit, Atmung beschleunigt. Herz relative Herzdämpfung, 4 Finger vom rechten Sternalrand. Zwei Finger außerhalb der Mamillarlinie absolute Herzdämpfung gleichgroß, Töne rein, Spitzenstoß innerhalb der Mamillarlinie. Puls: immer über 100, weich. Lungen: links Dämpfung über dem ganzen Unterlappen mit bronchovesikulärem Atmen und zahlreichen klingenden Nebengeräuschen. Auch über beiden Spitzen und über dem rechten Unterlappen zahlreiche feine, z. T. klingende Nebengeräusche. Wenig schleimiges Sputum, mehrfach bazillenfrei. Röntgenaufnahme: Hochgradige Vergrößerung des Herzschattens, bes. nach links. Eine mäßige Vorwölbung nach links oben fällt auf. In beiden Lungenfeldern, besonders rechts, mehrere kleine Schatten und Stränge, die an produktive Tuberkulose erinnern. Rechts im Unterfeld ein größerer Schatten, mit allmählichem Übergang in normales Gewebe. Bauch: Nabel vorgewölbt, Flüssigkeitsspiegel bis zum Nabel. Leber drei Finger unter dem Rippenbogen fühlbar, hart. Milz nicht fühlbar. Ödeme an den Unterschenkeln. Urin: Eiweiß- und zuckerfrei. Temperaturen zwischen 37,5 und 38,5.

Die Diagnose Tuberkulose wurde bald fallen gelassen. Im weiteren Verlauf steigerten sich die Zeichen der Herzinsuffizienz, die Ödeme nahmen immer mehr

und mehr zu und erstreckten sich schließlich über den ganzen Körper bis zu den Augen. In der linken Pleurahöhle trat ein Transsudat auf, der Aszites vermehrte sich stark. Die Geräusche über den Lungen wechselten an Ausdehnung und Intensität (Stauungsbronchitis und Lungenödem). Der Herzbefund blieb unverändert. Der allgemeine Verfall und die Kachexie nahmen zu. Das Kind lag ständig auf der linken Seite, und als es zu einer Untersuchung vorsichtig auf die rechte Seite gelegt wurde, trat etwas Husten auf, und innerhalb von 2 Minuten setzten Puls und Atem aus (am 28. 8. 1931).

Aus dem Sektionsbefund soll nur das für uns Wesentliche hervorgehoben werden. Es fand sich ein allgemeines Hautödem, mehrere Liter Aszites in der Bauchhöhle, ein halber Liter klare Flüssigkeit in der linken Pleurahöhle, ein Liter Flüssigkeit im Perikard. Leber, Milz und Nieren zeigten das Bild schwerer indurierter Stauungsorgane.

Brustorgane: Den größten Teil der vorderen Brusthöhle nimmt der mächtig erweiterte Herzbeutel ein. Die linke Lunge ist durch den Herzbeutel ganz nach der Seite herüber gedrängt, ihre Pleura ist verdickt, z. T. fibrinös bedeckt, z. T. bestehen aber auch schon bindegewebige Verbindungen mit der Brustwand. Auf dem Schnitt ist der Unterlappen so gut wie vollkommen atelektatisch, durch den Erguß sowohl als durch den verbreiterten Herzbeutel zusammengedrückt. Auch der Oberlappen zeigt einen erheblich verminderten Luftgehalt, aber keine entzündlichen Verdichtungsherde. Die rechte Lunge ist stark vikariierend gebläht, ödematös, und sehr beträchtlich durch die Stauung induriert. Ihre Pleura ist glatt, spiegelnd und glänzend, nirgends bestehen Verwachsungen. Die Lymphgefäße an der Oberfläche treten etwas deutlich hervor. Weder in der linken noch in der rechten Lunge finden sich irgendwelche tuberkulöse Veränderungen, ebenso fehlen solche in den Hilus- und Bifurkationslymphdrüsen.

Herz: Nach Eröffnung des Herzbeutels sieht man, daß das Herz selbst eher etwas nach rechts verlagert ist, daß links von dem Herzen sich eine mächtige Geschwulst befindet, deren Oberfläche an einzelnen Stellen mit dem Epikard leicht verklebt, hie und da auch verwachsen ist. Die Geschwulst steht mit dem Herzen selbst in gar keiner Verbindung. Das Herz zeigt verdicktes, weißlichsehniges Epikard, eine starke Erweiterung der rechten Kammer sowie eine Hypertrophie vor allem des Conus pulmonalis. Die Herzklappen selbst sind zart und o. B. Über den Aortenklappen und im aortalen Segel der Mitralis bereits lipoide Einlagerung. Die Geschwulst sitzt fest und unlöslich verbunden der Wand der linken Vena pulmonalis auf und wächst von hier polypenartig in den Herzbeutel herein (vgl. Abb. 1). Sie ist 6,5 cm lang, 5,5 cm breit und 4,5 cm dick. Ihre Konsistenz ist eine außerordentlich derbe, auf dem Schnitt ist sie weiß, und es kommt sehr deutlich eine ausgesprochene, etwas unregelmäßige Faserstruktur zur Beobachtung. Das ganze Bild erinnert makroskopisch sehr weitgehend an die typischen Myome des Uterus. Zur mikroskopischen Untersuchung wurden Stücke der Lunge und des Tumors eingelegt und mit den üblichen Färbemethoden behandelt.

Mikroskopische Untersuchung: Lungen: in den verschiedenen untersuchten Lungenpartien konnte nirgends etwas von Tuberkulose nachgewiesen werden. Die linke Lunge ist ganz komprimiert, die kleinen Bronchien

enthalten abgelöste Epithelien und Schleim, in den zusammengedrückten Alveolen losgelöste eisenpigmenthaltige Staubzellen. In der rechten Lunge in einzelnen Bronchien eitriges Exsudat, kleinste Bronchopneumonien, zahlreiche Herzfehlerzellen.

Das mikroskopische Bild der Geschwulst ist ein ausgesprochen faseriges, und zwar sind die Fasern unregelmäßig durcheinander geflochten, zellreich, so daß zunächst ein sehr buntes Bild entsteht. Wenn man van Gieson-färbungen anlegt, so zeigt sich, daß man zwei Arten von Faserbildung vor sich hat, die sich eng durchflechten, nämlich deutlich rot gefärbtes kollagenes Bindegewebe und an anderen Stellen das ausgereifte Bild glatter Muskelfasern mit typischen

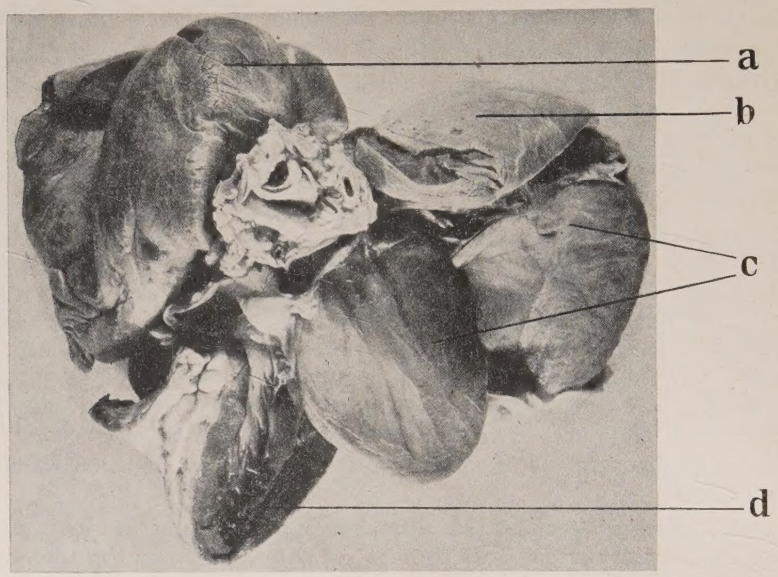

Abb. 1 Brustorgane. a) rechte Lunge, b) komprimierte linke Lunge, c) halbierter Tumor, d) linke Herzkammer.

Kernen und gelb gefärbter Faser. Untersucht man nun die zellreichen Bezirke der Geschwulst, so sieht man, daß die Zellen überall weitgehend ausgereift sind, die Kerne gleichmäßig scheinen, so daß wir glauben, den Tumor als gutartig bezeichnen zu dürfen. Im Bereich der Lungenvene besteht eine enge Verschmelzung der Außenwand und der mittleren Gefäßwandschichten, so daß wir zu der Annahme gekommen sind, hier den Ausgangspunkt des Tumors vor uns zu haben. Mikroskopisch wäre also die Geschwulst zu bezeichnen als gutartiges Leiomyofibrom.

Kurz zusammengefaßt handelt es sich also bei einem Kind, das eine Kinderlähmung, anschließend Masern durchmachte, um das Auftreten von Herz-Lungensymptomen, die zunächst in falscher Richtung gedeutet wurden. Aber schon bald überwogen in dem Krankheitsbild die Herzsymptome so ausgesprochen, daß die Diagnose Tuberkulose fallen gelassen

wurde und an ein Vitium cordis congenitum gedacht werden mußte. Bei einer nochmaligen Untersuchung starb das Kind plötzlich, und die Obduktion ergab ein Leiomyomfibrom der linken Vena pulmonalis, welches polypenartig in den Herzbeutel in Apfelgröße hereingewachsen war.

Es ist selbstverständlich in einem solchen Falle müßig, die klinische Diagnose kritisieren zu wollen und doch lohnt es sich vielleicht, die Frage zu stellen, ob irgendein Anhaltspunkt zur richtigen Diagnose hätte führen können, und da findet sich tatsächlich in dem sehr exakten Untersuchungsbefund eine Angabe, die etwas Besonderes darstellt. Bei der Herzuntersuchung wurde eindeutig die Verbreiterung des Herzens nach beiden Seiten hin festgestellt, dabei aber ausdrücklich hervorgehoben, daß der Spitzenstoß des Herzens innerhalb der Mamillarlinie lag. Das ist uns auf Grund des Obduktionsbefundes nun ohne weiteres verständlich, ergab doch die Sektion, daß das Herz selbst, abgesehen von einer Hypertrophie des rechten Ventrikels und einer Dilatation desselben, gar nicht wesentlich vergrößert war. Es war vielmehr durch den Tumor, welcher die ganze linke Seite des Herzbeutels einnahm, eher nach rechts herüber gedrückt. Auch der Röntgenbefund ergab etwas ungewöhnliches, nämlich eine Ausbuchtung des Herzbeutels nach links oben. Diese Stelle entspricht nun genau der Ansatzstelle des Tumors.

Trotz dieser retrospektiven Erwägungen wird die klinische Diagnose der primären Herztumoren und insbesondere dieser doch wohl angeborenen Tumoren des Herzens eine Seltenheit bleiben, wenn sie überhaupt möglich ist.

Wenn wir das mikroskopische Bild unserer Geschwulst mit dem Leiomyomen des Endokards von Eschbach und Weese, mit der eigenartigen von Pommer beschriebenen subepikardialen Geschwulst der rechten Kammer, mit dem Herzfibrom von Teuscher vergleichen, so ergeben sich die weitgehendsten Ähnlichkeiten mit den Bildern, wie sie Eschbach und Weese beschrieben haben. Die Abb. 4 in der Eschbach'schen Arbeit, die mikroskopisch einen Abschnitt des Tumors wiedergibt, erinnert in vielem an Bilder, die wir in unserer Geschwulst haben, während Bilder, wie er sie in Abb. 3 veröffentlicht, mit starker Kernpolymorphie, Unregelmäßigkeit der Faserbildung, bei uns nicht zur Beobachtung kam. Wir dürfen eben aus diesem Grunde unsere Geschwulst als gutartig bezeichnen.

Etwas über die Entstehungszeit der Geschwulst auszusagen, ist mit irgendwelcher Sicherheit natürlich nicht möglich. Da es sich aber um ein Kind in so jugendlichem Alter handelt, da die ersten Beschwerden doch schon etwa $1^1/_2$ Jahre vor dem Tod zurückliegen, da wir das Wachstumstempo der Geschwulst nach dem morphologischen Bild als ein langsames

bezeichnen dürfen, so ist die Annahme berechtigt, daß es sich auch in diesem Fall um eine angeborene Geschwulst der Vena pulmonalis handelt.

Daß die Therapie in einem solchen Falle machtlos ist, liegt wohl auf der Hand. Wenn man in unserem Falle auch die Geschwulst an sich vielleicht als operabel bezeichnen dürfte, so wird doch die fehlende Diagnosestellung und der schwere Eingriff, dazu die bestehende Gefahr des Rezidivs, solche Fälle prognostisch immer als infaust betrachten lassen.

Literaturverzeichnis.

H. Eschbach, Zieglers Beitr. **80**, H. 3 (1928). — E. Kauffmann, Spezielle pathologische Anatomie (Berlin 1931). — G. Pommer, Z. Kreislaufforschg **23**, H. 3 (1931). — M. Teuscher, Frankf. Z. Path. **35** (1927). — K. Weese, Ein Fall von primärem malignem Leiomyom des Herzens. Inaug.-Diss. (Berlin 1931).